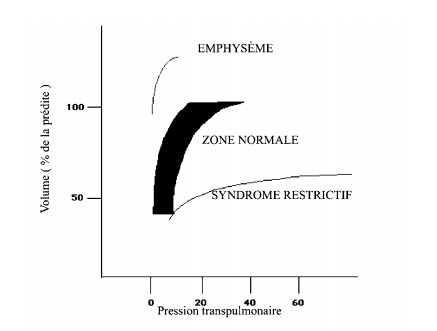
**Syndromes restrictifs**

* Regroupent une grande variété de pathologies qui se caractérisent par une diminution des volumes pulmonaires.
* Ils peuvent être secondaires soit à :
  + Maladies du parenchyme pulmonaire
    - Fibrose pulmonaire
    - Sarcoïdose
    - Pneumoconiose
  + Atteintes extra-pulmonaires
    - Maladies de la plèvre
    - Maladies de la paroi thoracique
    - Atteinte neuromusculaire
* La plupart des pathologies sont idiopathiques, bien que certaines atteintes parenchymateuses puissent résulter de toxicité médicamenteuse ou d’expositions professionnelles.
* Les syndromes restrictifs peuvent également représenter la composante pulmonaire d’un syndrome systémique tel la sarcoïdose, les maladies du collagène ou les vasculites.

**Rappel physiologique**

* Les volumes et les capacités pulmonaires peuvent tous être mesurés par la spirométrie, sauf pour la capacité pulmonaire totale qui nécessite la mesure du volume résiduel. Celui-ci peut être mesuré par la méthode de dilution des gaz ou par pléthysmographie.
* Les volumes pulmonaires dépendent de la résultante de l’opposition des forces expansives de la cage thoracique à celles de contraction des poumons.
* La compliance du poumon se définit comme sa capacité à ⭡ son volume suite à un changement de pression.
* Dans les syndromes restrictifs d’origine parenchymateuse, la compliance du poumon est ⭣ et il faut appliquer une plus grande pression pour le distendre.
* L’élastance est l’inverse de la compliance.
* Les maladies restrictives résultent invariablement de phénomènes qui réduisent la compliance du système poumon cage thoracique (ou qui augmente l’élastance). En conséquence, les volumes et capacités pulmonaires seront plus petits.
* Dans les syndromes restrictifs d’origine extra-parenchymateuse, la compliance abaissée de la cage thoracique ou d’une plèvre épaissie sont responsables de la réduction des volumes pulmonaires.
* Dans les maladies neuromusculaires, la faiblesse des muscles empêche l’expansion de la cage thoracique et cause donc une restriction.
  + Dans ce cas, la mesure des pressions inspiratoire et expiratoire générées est abaissée contrairement aux syndromes restrictifs d’origine parenchymateuse.
  + Le Vr est aussi souvent préservé, voir augmenté dans les atteintes neuromusculaires, du moins, avant que l’atélectasie associée à l’immobilisation ne soit prépondérante.

**Physiopathologie**

* Les syndromes restrictifs se définissent par une réduction de la capacité pulmonaire totale, de la capacité vitale et de la capacité résiduelle fonctionnelle.
* La compliance du système parenchyme-cage thoracique est abaissée.
* Les débits expiratoires sont diminués (VEMS)
* La diffusion au CO est variable, selon l’origine du syndrome.
* La diminution des volumes pulmonaires peut être causée par trois mécanismes :
  + Une atteinte intrinsèque du parenchyme pulmonaire qui se caractérise soit par une inflammation ou une cicatrisation du tissu pulmonaire ou soit par un comblement des alvéoles par des cellules ou un exsudat, diminuant ainsi la compliance du poumon.
  + Une atteinte de la plèvre ou de la cage thoracique qui compriment le poumon ou limitent son expansion.
  + Une maladie neuromusculaire qui limite la capacité des muscles respiratoires à gonfler le poumon.

**Approche du patient avec un syndrome restrictif**

* La 1ère étape est de déterminer si l’origine du syndrome restrictif est parenchymateuse ou extra-parenchymateuse.
* Pour ce faire, on se sert du questionnaire, de l’examen physique, des tests de fonction respiratoire et des examens radiologiques.
* Pour objectiver un syndrome restrictif d’origine extra-parenchymateuse, on recherche les signes de déformation de la cage thoracique ou de faiblesse musculaire.

**Maladie pulmonaire interstitielle**

* Toute maladie du parenchyme pulmonaire caractérisée par de l’inflammation et de la fibrose et entraînant des altérations de l’architecture des alvéoles et des voies aériennes.
* Plusieurs maladies sont regroupées sous ce terme parce qu’elles présentent des manifestations cliniques, radiologique, fonctionnelle et pathologique semblables.
* Les pathologies de ce groupe sont soit :
  + De causes connues
    - Amiantose
    - Silicose
    - Alvéolite allergique extrinsèque
  + De causes inconnues
    - Sarcoïdose
    - Fibrose pulmonaire idiopathique ou associée à des maladies du collagène
      * Arthrite rhumatoïde
      * Lupus érythémateux
      * Sclérodermie
* Il y a plus de 200 entités différentes regroupées sous le terme de maladie pulmonaire interstitielle. Plusieurs sont de causes inconnues. Certaines se présentent de façon aiguë ou épisodique, mais la plupart ont une évolution chronique. Elles peuvent être classifiées selon leur étiologie.

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| Substances inhalées | * Inorganique * Silicose * Asbestose * Bérylliose * Organique * Pneumonite d’hypersensibilité | Idiopathique | * Sarcoïdose * Fibrose pulmonaire |
| Médicaments | * Antibiotiques * Chimiothérapie * Antiarrythmique | **Infection** | |
| Maladie du tissu conjonctif | * Sclérodermie * Lupus érythémateux disséminé * Arthrite rhumatoïde * Polydermatomyosite | **Néoplasie** | |

**Pathogénie**

* La plupart des maladies interstitielles du poumon partagent la même pathogénie.
* Au départ, on observe un influx de cellules inflammatoires et/ou de cellules immunitaires dans l’espace interstitiel et les alvéoles. C’est ce phénomène que l’on connaît sous le nom d’alvéolite. Si on permet à l’alvéolite de persister et de se chroniciser, d’autres modifications de la population cellulaire, du parenchyme et surtout du tissu conjonctif s’ensuivront.
* La phase finale de cette évolution consiste en une fibrose diffuse caractérisée par :
  + Une destruction des unités respiratoires
  + La destruction et la dilatation des voies aériennes
  + Apparition de lésions kystiques
* **Cellules inflammatoires**
  + Dans certaines pathologies interstitielles, on observe un recrutement de neutrophiles. Les macrophages sécrètent des substances chimiotactiques qui attirent les neutrophiles. Ceux-ci, une fois activés, libèrent des protéases et/ou une variété de substances toxiques pour le parenchyme pulmonaire (radicaux libres). Les dommages tissulaires observés dans la fibrose interstitielle idiopathique sont dus à ce processus.
  + Certaines pathologies interstitielles ont une cause immunologique. Dans la sarcoïdose et l’alvéolite allergique extrinsèque, le lymphocyte T est le principal acteur d’une réaction immunitaire cellulaire. On retrouve dans ces deux entités un excès de lymphocytes dans le liquide de lavage broncho-alvéolaire.
* **La fibrose**
  + 25 à 40% du poids du poumon est dû au tissu conjonctif dont 60% est du collagène.
  + À peu près toutes les maladies interstitielles s’accompagnent d’une modification qualitative et quantitative du collagène.
  + L’augmentation du tissu conjonctif se manifestera sur le plan histologique et radiologique par de la fibrose interstitielle.
  + Les cellules inflammatoires retrouvées dans l’alvéolite sont capables d’altérer le tissu conjonctif.
    - Les neutrophiles et les macrophages produisent de la collagénase et des élastases qui altèrent les propriétés biochimiques du collagène.
  + Le collagène aura de plus tendance à se déposer dans des sites anormaux.
  + Les macrophages sont à l’origine de l’augmentation des fibroblastes. Ce sont ces cellules qui président la formation du collagène dont la synthèse est augmentée dans ces pathologies.

**Présentation clinique**

* Les patients avec des maladies pulmonaires interstitielles se présentent soit avec :
  + Des symptômes de dyspnée ou de toux
  + Une radiographie pulmonaire anormale
  + Des symptômes reliés à la maladie primaire
  + Des anomalies sur des tests de fonction respiratoire
* **Antécédents**
  + Des ATCD de maladie du collagène (arthrite rhumatoïde, sclérodermie) peuvent orienter vers un diagnostic précis tout comme certaines maladies héréditaires (sclérose tubéreuse).
* **Âge**
  + Les patients porteurs de fibrose pulmonaire idiopathique sont habituellement âgés de plus de 50 ans.
  + Les patients porteurs de sarcoïdose sont âgés de 20 à 40 ans.
* **Sexe**
  + Les hommes sont plus susceptibles d’être atteints de pneumoconiose
  + La lymphangioléiomyomatose survient exclusivement chez la femme.
  + L’atteinte pulmonaire dans les maladies du collagène est plus fréquente chez la femme, sauf pour ce qui est de l’arthrite rhumatoïde.
* **Tabac**
  + Certaines maladies surviennent presque exclusivement chez les fumeurs :
    - Histiocytose X
    - Pneumonite desquamative interstitielle
    - Bronchiolite respiratoire
  + La sarcoïdose et l’alvéolite allergique extrinsèque surviennent la plupart du temps chez les non-fumeurs.
* **Prise de médicaments**
  + Histoire médicamenteuse complète doit être obtenue
* **Histoire familiale** 
  + Certaines maladies pulmonaires interstitielles peuvent être héréditaires :
    - Fibrose pulmonaire idiopathique
    - Sarcoïdose
    - Sclérose tubéreuse
    - Neurofibromatose
* **Histoire occupationnelle**
  + On doit s’informer de tous les emplois détenus du patient et des possibilités d’exposition à des substances reconnues pour donner des pneumoconioses.
* **Exposition à l’environnement**
  + On doit s’informer sur l’environnement au travail et à la maison.
  + Dans l’alvéolite allergique extrinsèque, il existe une relation temporelle entre les symptômes et l’exposition au milieu de travail ou à un hobby.
  + Il est important de savoir si un patient a des contacts avec des oiseaux, l’air conditionné, un humidificateur, une tour d’évaporation ou a subi un dégât d’eau.

**Symptômes**

* **Dyspnée**
  + Elle est souvent d’apparition insidieuse
  + Certaines maladies interstitielles peuvent ne pas donner de dyspnée. C’est le cas de :
    - Sarcoïdose
    - Silicose
    - Histiocytose X
* **Toux**
  + Une toux sèche non productive est fréquente
* **Douleur thoracique** 
  + La douleur thoracique est rare.

**Examen physique**

* L’examen physique est souvent anormal, mais les anomalies sont la plupart du temps non spécifiques.
  + **Râles**
    - Des râles crépitants sont fréquents.
    - La présence de râle est par contre rare dans la sarcoïdose.
  + **Cœur pulmonaire** 
    - À un stade avancé de ces maladies, les patients peuvent développer un cœur pulmonaire (atteinte du cœur droit). Les manifestations incluent :
      * Déviation droite de l’apex
      * P2 augmenté
      * B3 augmenté (à droite)
  + **Cyanose**
    - Il s’agit d’une manifestation tardive
  + **Hippocratisme digital**
    - Il est commun dans la fibrose pulmonaire idiopathique et l’amiantose.
  + **Atteintes extraparenchymateuses**
    - Certains autres signes non spécifiques peuvent être retrouvés selon la pathologie en cause.

**Examens de laboratoire**

* Examen des urines
* Formule sanguine complète avec décompte des éosinophiles
* Azotémie
* Créatinine
* Électrolytes
* Tests de fonction hépatiques
* Autoanticorps
* La calcémie devrait être mesurée si la sarcoïdose fait partie du diagnostic différentiel et les précipitines contre les allergènes de l’environnement dans l’alvéolite allergique extrinsèque.
* Un ECG doit être obtenu dans la sarcoïdose.

**Manifestations radiologiques**

* Le 1e examen obtenu dans l’évaluation d’une maladie pulmonaire interstitielle est la radiographie pulmonaire. La plupart du temps, elle est anormale.
* Les anomalies radiologiques sont décrites comme étant :
  + Nodulaire
  + Réticulaires – opacités linéaires entrecroisées et irrégulières (fibrose)
  + Linéaires (lignes septales ou de Kerley) – septa interlobulaire visibles
  + Réticulo-nodulaire
  + Destructives
  + Alvéolaires
  + Bronchiques
  + Artérielles ¸
* **Anomalies nodulaires**
  + Les nodules pulmonaires peuvent être de différentes grosseurs et plus ou moins nombreux.
  + Ils se rencontrent dans les maladies granulomateuses infectieuses ou inflammatoires :
    - Tuberculose, mycoses, sarcoïdose, alvéolite allergique extrinsèque ou hystiocytose X
  + Ils se rencontrent dans les pneumoconioses telles la silicose et la bérylliose.
  + Ils peuvent se rencontrer dans les néoplasies.
* **Anomalies réticulaires**
  + La fibrose pulmonaire idiopathique, les maladies du collagène, l’amiantose et la sarcoïdose.
  + Une atteinte pulmonaire importante peut conduire à une restructuration du parenchyme pulmonaire avec la formation de kyste que l’on compare à des rayons de miel. Ceci survient dans la fibrose pulmonaire idiopathique et certaines maladies du collagène.
* **Anomalies linéaires**
  + Elles sont dues à l’épaississement des septas interlobulaires. Les plus communes sont les lignes de Kerley B.
* **Anomalies destructives**
  + Il s’agit de kystes, bronchiolectasies, bulles et autres processus de circatrisation qui surviennent dans les stades terminaux des maladies interstitielles.
* **Anomalies alvéolaires**
  + Certaines pathologies vont produire un aspect radiologique dit alvéolaire qui représente le remplissage des alvéoles par du matériel cellulaire.
* **Anomalies bronchiques**
  + Les bronchiectasies sont l’exemple classique d’anomalies bronchiques visibles à la radiographie.
    - Dilatation des bronches
* **Anomalies vasculaires**
* La distribution des anomalies radiologiques peut aider à restreindre le diagnostic différentiel

|  |  |
| --- | --- |
| Prédominance aux sommets | Prédominance aux bases |
| * Tuberculose * Mycose * Sarcoïdose * Pneumoconiose – sauf amiantose | * Bronchiectasies * Aspiration * Fibrose pulmonaire idiopathique * Réactions médicamenteuses * Amiantose * Maladies du collagène |

**Tomodensitométrie à haute résolution**

* Une tomodensitométrie devrait être obtenue chez presque tous les patients chez qui on suspecte une atteinte diffuse du parenchyme pulmonaire. La seule exception est lorsque le diagnostic est évident sur la radiographie.
* En plus de sa valeur diagnostic, cet examen peut avoir une valeur pronostic dans le cas de fibrose pulmonaire idio-pathique.
* La tomodensitométrie donne un diagnostic de haute probabilité dans les pathologies suivantes :
  + Fibrose pulmonaire idiopathique
    - Anomalies retrouvées :
      * Aspect en nid d’abeilles
      * Lignes septales et interlobulaires
      * Fibrose
  + Amiantose
  + Silicose
  + Sarcoïdose
  + Alvéolite allergique extrinsèque

**Atteinte fonctionnelle**

* Les maladies diffuses du parenchyme pulmonaire donnent habituellement une atteinte de type restrictif.
* Réduction des volumes pulmonaires
* Indice de Tiffeneau conservé
* Réduction de la diffusion
* Certaines pathologies ont toutefois tendance à donner des syndromes obstructifs. C’est le cas de la sarcoïdose.
* Les tests de fonction respiratoire sont peu d’utilité pour porter un diagnostic. Ils servent surtout à mesurer l’importance de l’atteinte fonctionnelle due à une pathologie en particulier et en suivre l’évolution.
* Les test à l’effort donnent une meilleure idée de l’atteinte fonctionnelle, mais ne permettent pas de discriminer entre les différentes pathologies.

**Lavage broncho-alvéolaire**

* Cette technique consiste en un rinçage d’un segment pulmonaire avec du sérum physiologique à l’aide d’un fibroscope.
* Le liquide récupéré par aspiration contient du matériel cellulaire et des constituants biochimiques qui témoignent des processus pathologiques se déroulant au niveau du poumon profond.
* Cette technique apporte des informations diagnostiques utiles dans les maladies pulmonaires interstitielles diffuses.
* Le liquide de lavage normal est constitué d’environ :
  + 8 à 12 millions de cellules
    - 85% de macrophages
    - 15% de lymphocytes
    - Rares neutrophiles
* Au cours d’une alvéolite allergique, le nombre total de cellules et le % de lymphocytes augmentent.
* Dans la fibrose pulmonaire idiopathique, on observe plutôt une augmentation du % des neutrophiles.
* Permet au clinicien d’établir un meilleur pronostic et d’évaluer de façon plus précise la réponse au traitement.

**Biopsie pulmonaire**

* Lorsque l’atteinte pulmonaire n’est qu’une des manifestations d’une maladie systémique, ou lorsqu’il s’agit sans doute d’une pneumoconiose à poussière inorganique, une biopsie pulmonaire ne sera pas requise.
* Elle n’a pas seulement pour but de confirmer un diagnostic, elle permet d’évaluer l’activité de la maladie.
* Pour le diagnostic des maladies interstitielles, on procède par une biopsie par deux méthodes :
  + Biopsie trans-bronchique
  + Biopsie par thoracoscopie
  + Plus rarement par thoracotomie
* Si la présentation clinique, la tomodensitométrie et la biopsie transbronchique ne permettent pas de porter un diagnostic, on procédera à une biopsie ouverte au cours de laquelle une spécimen de tissu est prélevé.

**Fibrose pulmonaire idiopathique**

* C’est une maladie inflammatoire, fibrosante, progressive et d’étiologie indéterminée.
* La fibrose évolue de façon insidieuse et sur une période de plusieurs années.

**Étiologie et pathogénie**

* Il y a peu de doutes qu’un processus immun est à l’origine de la destruction des unités alvéolaires (mx immunitaire)
* On a identifié des complexes immuns sur la surface des macrophages. Ces derniers, une fois activés, attirent les neutrophiles par la libération de facteurs chimiotactiques.
* Les neutrophiles libèrent des protéases ainsi que des radicaux libres qui sont extrêmement toxiques pour l’espace interstitiel et la membrane alvéolaire.
* L’augmentation du nombre de fibroblastes et du collagène est aussi en grande partie l’œuvre du macrophage.

**Pathologie**

* La lésion initiale observée est probablement l’œdème de la paroi alvéolaire.
* On observe l’accumulation de lymphocytes, plasmocytes, histiocytes et de fibroblastes dans l’espace interstitiel,
* On peut noter une accumulation plus ou moins importante de macrophages dans les espaces alvéolaires.
* Les amas cellulaires interstitiels sont remplacés par un processus fibrotique qui modifie progressivement l’architecture du parenchyme.
* On peut retrouver des formations kystiques tapissées par un épithélium bronchiolaire, formation que l’on décrit sur la radiographie pulmonaire comme des images en nid d’abeilles.
* On a maintenant tendance à séparer en 4 types de maladies ce qui était autrefois regroupés sous le seul terme de fibrose pulmonaire idiopathique :
  + **Pneumonite interstitielle usuelle** 
    - La plus fréquente
    - Mauvais pronostic
  + **Pneumonite desquamative et la bronchiolite respiratoire**
  + **Pneumonite interstitielle aiguë**
  + **Pneumonite interstitielle non spécifique**

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| Caractéristiques | **P. interstitielle usuelle** | **P. desquamative** | **P. interstitielle aiguë** | **P. I. non-spécifique** |
| Pourcentage | 71% | 9% | 2% | 16% |
| Pathologiques |  |  |  |  |
| * Apparence | hétérogène | Homogène | Hétérogène | Homogène |
| * Fibrose | En plaque | Variable | Non | Variable |
| * Nid d’abeille | Oui | Non | Non | Rare |
| Cliniques |  |  |  |  |
| * Âge moyen | 57 | 42 | 49 | 49 |
| * Début | Insidieux | Insidieux | Aigu | Subaiguë |
| * Mortalité % | 68% | 27% | 62% | 11% |
| * Réponse aux stéroïdes | Non | Oui | Non | Oui |

**Manifestations cliniques**

* L’âge moyen des malades est d’environ 50 ans.
* La maladie est légèrement plus fréquente chez les hommes.
* Le symptôme pour lequel le malade consulte est le plus souvent une dyspnée d’effort qui progresse plus ou moins rapidement sur une période de quelques mois ou quelques années.
* La toux sèche est fréquente et à l’occasion est le symptôme majeur.
* Chez 50% des malades, particulièrement au débit de la maladie, on décrit un atteinte de l’état général:
  + Fièvre
  + Asthénie – fatigue physique
  + Myalgies – douleurs musculaires
  + Arthralgies – douleurs articulations
  + Amaigrissement
* À l’examen physique, les râles crépitants sont plus marqués aux régions inférieures des deux plages pulmonaires.
* L’hippocratisme digital est fréquent.
* La maladie progressant, on est susceptible de retrouver des signes d’HTP et de décompensation cardiaque droite.

**Radiographie pulmonaire**

* Les anomalies sont plus marquées aux régions inférieures :
  + Infiltrations réticulaires ou réticulo-nodulaires
  + Images en nid d’abeilles
  + Perte de volume

**Lavage broncho-alvéolaire**

* Au début de la maladie, on peut retrouver une augmentation des lymphocytes.
* On retrouve habituellement une augmentation des neutrophiles.

**Traitement et évolution**

* La fibrose pulmonaire idiopathique comporte un pronostic très réservé.
* 50% des malades sont décédés en moins de 5 ans et 30% ont une survie de plus de 10 ans.
* On fait état de + et + dans la littérature de sous-catégories de fibrose interstitielle car la réponse au traitement et l’évolution sont très différentes.
* On dispose de très peu d’études valables sur le traitement de cette entité.
* La forme de fibrose interstitielle usuelle répond très peu au traitement. En effet, la réponse aux corticostéroïdes à haute dose, le traitement conventionnel, est inférieur à 10%.
* Lorsque le patient est jeune, on peut considérer la greffe pulmonaire

**La sarcoïdose**

* C’est une maladie granulomateuse systémique d’étiologie inconnue.
* Jusqu’à 50% des patients sont asymptomatiques au moment du diagnostic.
* Les jeunes adultes sont le plus souvent atteints.
* Les organes les plus souvent atteints sont :
  + Ganglions hilaires et médiastinaux
  + Poumons
  + Yeux
  + Peau
* Cette maladie survient 3 à 4 fois plus fréquemment chez les noirs que chez les blancs.
* Le diagnostic est fait pas la démonstration de granulomes dans les organes atteints et l’exclusion des pathologies pouvant donner un tableau similaire.

**Étiologie et pathogénie**

* Les lésions granulomateuses retrouvées dans la sarcoïdose sont identiques à celles retrouvées dans les maladies infectieuses telles la tuberculose et les mycoses ou dans l’alvéolite allergique extrinsèque.
* Il serait logique de penser que la sarcoïdose est due à l’inhalation d’un agent extérieur, mais aucun agent infectieux ou autre n’a été retrouvé jusqu’à maintenant.
* La cause demeure toujours inconnue.
* Plusieurs anomalies immunologiques ont été décrites dans la sarcoïdose.
  + L’immunité cellulaire est augmentée dans les organes atteints alors qu’elle est diminuée dans le sang. Ceci se manifeste par une anergie cutanée (ne réagit plus à une substance allergique).
  + Dans le liquide de lavage broncho-alvéolaire, on retrouve :
    - Augmentation du nombre des macrophages
    - Augmentation du nombre de lymphocyte T CD4
    - Rapport CD4/CD8 supérieur à la valeur normale de 2
  + Ces cellules sont activées et sécrètent de nombreuses cytokines. On croit que l’activation de ces cellules serait à la base du développement de la réaction granulomateuse qui caractérise la sarcoïdose.

**Pathologie**

* La lésion caractéristique de la sarcoïdose est le granulome non caséeux.
* Cette lésion est constituée de lymphocytes et de cellules phagocytaires.
* On peut retrouver des granulomes dans tous les organes, surtout dans les ganglions intrathoraciques, le poumon, le foie, la rate et la peau.

**Manifestations cliniques et physiologiques**

* Tous les organes peuvent être touchés par la sarcoïdose avec des manifestations cliniques variées.
* Les patients peuvent se plaindre de symptômes généraux (fatigue, fièvre, perte de poids, faiblesse, malaises)
* L’atteinte du système respiratoire peut entraîner toux, dyspnée, expectorations, hémoptysie
* Il peut y avoir des manifestations cutanées telle que l’érythème noueux qui se présente sous la forme de nodules rouges, douloureux et surélevés sur la face antérieure des jambes.
* Une inflammation douloureuse des articulations est souvent présente.
* L’association d’érythème noueux, d’arthralgie, de fièvre et d’adénopathies hilaires bilatérales est désignée sous le nom de syndrome de Löfgren. Il s’agit d’un mode de présentation aigu de la sarcoïdose qui est limité dans le temps et se résout spontanément.

**Radiographie pulmonaire**

* Une classification radiologique en 5 stades de l’atteinte pulmonaire est fréquemment utilisée bien qu’il n’y ait aucune corrélation entre les stades radiologiques, les anomalies fonctionnelles et le stade la maladie.

|  |  |
| --- | --- |
| Stade 0 | Normal – atteinte extra-pulmonaire sans anomalie pulmonaire |
| Stade 1 | Adénopathies hilaires bilatérales et paratrachéale droite |
| Stade 2 | Adénopathies avec infiltration interstitielle |
| Stade 3 | Infiltration interstitielle prédominant au sommet sans adénopathie |
| Stade 4 | Fibrose avancée – haut taux de mortalité |

* Au moment du diagnostic, 50% des patients auront une radiographie de stade I et 25% du stade II.
* Une résolution spontanée en 1 à 3 ans surviendra dans 75% des stades I et 65% des stades II
* Le TDM est aussi un examen très utile dans l’évaluation de la sarcoïdose.

**Fonction pulmonaire**

* Les anomalies fonctionnelles rencontrées sont habituellement de type restrictif, bien que certains patients aient un syndrome obstructif.
* Il n’est pas rare d’avoir des tests de fonction respiratoire normaux dans les stades I radiologique.

**Lavage broncho-alvéolaire**

* Augmentation du nombre de cellules avec une forte proportion de lymphocytes et un rapport CD4/CD8 ⭡.
* Le lavage est utile au diagnostic.

**Anomalies biologiques**

* On retrouve une hypercalciurie (Ca+ dans l’urine) chez 15 à 60% des patients.
* On retrouve une hypercalcémie (Ca+ dans le sang) dans 10% des cas.
* Il semble que ces anomalies soient dues à une augmentation de l’absorption du calcium au niveau intestinal suite à une conversion accélérée de 25-hydroxyvitamine D en 1,25-dyhydroxyvitamine D.
* L’enzyme de conversion de l’angiotensine est élevé dans 50 à 70% des patients.

**Atteintes multiorganiques**

* Les atteintes extra-thoraciques sont rares chez le caucasien Nord-Américain. Le poumon ainsi que les ganglions médiastinaux demeurent les sites les plus impliqués.

|  |  |
| --- | --- |
| Organes | **Fréquence (%)** |
| Ganglions médiastinaux | 95% |
| Poumons | 90% |
| Foie | 15-80% |
| Rate | 15-80% |
| Yeux | 10-80% |
| Système musculosquelettique | 25-40% |
| Peau | 25-35% |
| Ganglions périphériques | 30% |
| SNC | 10-25% |
| Cœur | 5-25% |
| Rein | 2-10% |
| Système digestif | 1% |

**Diagnostic**

* Pour porter un diagnostic de sarcoïdose, il faut une présentation clinique et radiologique compatible, la démonstration de granulomes dans un tissu atteint et l’exclusion des autres causes de maladies granulomateuses.
* La procédure utilisée pour démontrer les granulomes est la biopsie de ganglions médiastinaux par échographie bronchique (EBUS).
* Un résultat positif est obtenu dans 70% des cas.

**Traitement**

* Les stéroïdes sont la pierre angulaire du traitement de la sarcoïdose.
* **On ne traite toutefois pas les patients asymptomatiques**.
* Les indications de traitement sont :
  + Symptômes progressifs
  + Détérioration de la fonction respiratoire
  + Image radiologique qui se détériore
  + Atteinte de certains organes et hypercalcémie

**Syndromes restrictifs d’origine extra-pulmonaire**

* Les maladies abordées ici ne touchent pas primitivement le parenchyme pulmonaire. Elles affectent la pompe respiratoire, ses composantes squelettiques ou musculaires, ou le système nerveux qui en assure le contrôle.
* Il s’agit le plus souvent de syndromes systémiques dont l’atteinte respiratoire conditionne largement la qualité de vie, l’autonomie et le pronostic des patients.
* Les pathologies extra-parenchymateuses réalisent secondairement des atteintes parenchymateuses secondaires :
  + Atélectasie
  + Bouchons muqueux
  + Infection récurrente
  + Aspiration de matériel alimentaire

**Maladies neuromusculaires**

* Une faiblesse des muscles respiratoires est fréquente chez les personnes atteintes d’une maladie neuromusculaire.
  + Cette faiblesse peut survenir de façon aigue comme dans le syndrome de Guillain-Barré
  + Cette faiblesse peut survenir progressivement comme dans la sclérose latérale amyotrophique
* La faiblesse des muscles respiratoires causée par les différentes maladies entraîne différents symptômes dus à une ventilation insuffisante, une hypoventilation nocturne ou une toux inefficace.

**Ventilation inadéquate**

* Les différents muscles impliqués dans la ventilation sont :
  + Diaphragme
  + Muscles intercostaux
  + Scalènes
  + Sterno-cléido-mastoïdien
  + Trapèze
* La faiblesse de ces muscles entraîne une diminution du volume courant.
* La FR augmente pour compenser partiellement la baisse de la ventilation minute et tenter de maintenir la ventilation alvéolaire.
* Cette compensation devient insuffisante et une hypoventilation s’ensuit avec une rétention du CO2
* Les symptômes consistent en une dyspnée qui progresse pour éventuellement être présente au repos. La baisse du volume courant peut aussi être responsable d’atélectasie aux bases pulmonaires.

**Hypoventilation nocturne**

* Une hypoventilation nocturne survient secondairement à la baisse du volume courant. Une hypoxémie et une hypercapnie vont progressivement se manifester et entraîner avec le temps une HTP.

**Toux inefficace**

* La faiblesse musculaire est responsable de l’inefficacité de la toux.
* Ceci prédispose aux infections et à l’aspiration

**Évaluation des patients**

* L’évaluation de ces patients doit comprendre des tests de fonction respiratoire, une mesure de la force musculaire, l’analyse des gaz sanguins et une évaluation polysmnographique.
* Aux tests de fonction respiratoire, on note un patron restrictif :
  + Baisse du VEMS
  + Baisse de la capacité vitale forcée
  + Indice de Tiffeneau normal
  + Baisse de la capacité pulmonaire totale
* La ventilation volontaire maximale est diminuée tout comme les pressions inspiratoire et expiratoire maximales.

**Traitement**

* Une insuffisance respiratoire aigüe survenant chez ces patients nécessite habituellement une ventilation mécanique invasive.
* La ventilation est indiquée si :
  + La capacité vitale forcée est inférieure à 50% de la prédite
  + La pression inspiratoire maximale est inférieure à 20 cmHg
  + La capacité vitale est inférieure à 15 ml / kg
  + S’il y a rétention de CO2

**Maladies de la cage thoracique**

* L’intégrité de la cage thoracique est nécessaire au bon fonctionnement de la pompe respiratoire et au maintien d’une homéostasie des gaz sanguins.
* Certaines pathologies peuvent affecter la structure de la cage thoracique et nuire à son bon fonctionnement.
  + Ex : cyphoscoliose, obésité morbide, ascite
* Dans ces conditions, les tests de fonction respiratoire ont un patron restrictif. Le Vr est souvent préservé.
* Plusieurs de ces patients pourront avoir un syndrome des apnées du sommeil associé.